CamTeam

Biochemistry

Lipid Dr/Abass

VISIT…

LANZAROTE Caliente.com

بسم الله الرحمن الرحيم

Chapter: beta - oxidation for fatty acid

Record Number: 20

نخش بقي علي موضوع مهم اسمه **beta - oxidation** و نخش علي ال steps بتاعته

هو مكون من اربعه steps و كل steps ليهما انزيم محدد بيتحكم بيه

الاربع انزيمات عباره عن انزيم واحد بيعمل الاربع ... و الاربع خطوات reversible ما عدا اول خطوه irreversible اللي بيتعمل عن طريق انزيم اسمه acyl- Co A dehydrogenase .. بص معايا لما اجي ارسم ال acyl- Co A

اول خطوه انزيم irreversible اللي هو ال acyl-Co A dehydrogenase بيعمل ايه ؟ بيشيل اول H من ال alpha and beta و اعمل double bond بين الالفا و البيتا

اشيل ال H ٢ منين ؟ اكيد هشيل ب ال fAD .. المهم لما اجي اسمي المركب اللي طالع اللي موجود في ال double bond يبقي هسيميه delta و عليه رقم اتنين اللي مووجوده في ال double bond و كان عندي نوعين من ال cis or trans ... المركب دا هيكون trans بس هل ينفع اسمي المركب دا acyl ؟؟؟ لا لان في double bond بالتالي مش هينفع اسميه acyl !! اومال ايه ؟ هسميه enoyl بالتالي التجميه الاسم

قالك بقي ان كل مجموعه *Delta 2 trans enoyl – Co A*
من ال *fatty acid* بيكون ليها ال *acyl dehydrogenase*
انزيم خاص بيها ... طب امتي اقول علي ال *fatty acid short*
؟؟ لما يكون فيه من اتنين ل سته كربون .. طب *medium* من ٨ ل ١٢

طب *long*؟ من ١٢-٢٠ و ال *very long* اكبر من ٢٠

طب المركب اللي اسمه *delta2 trans enyol Co A* هضيف عليه *h2o*

و هتضيع ال *double bond* تاني و الانزيم اللي بيضيف المياه اسمه *delta2 trans enyol Co A hydratase* ....
طب مين بقي اللي هياخد ال *H*؟ و مين ياخد ال *OH*

طب هو انت بتعمل *alpha or beta oxidation*؟ ال *beta*
طالما بتعمل داا يبقي ال *oh* هتروح ل *beta* بالتالي ال *alpha* تاخد ال *H*

يبقي المركب اللي هيتكون اسمه ايه ؟ هسميه *acyl or enoyl*؟؟؟
يبقي ال *acyl* علشان مفيش *double bond* و بس في *OH* زياده يبقي هسيمه *beta hydroxylacyl Co A*

و ال *beta carbon* دي ايه ؟ تلاته بالتالي ممكن اسميه 3 *hydroxy acyl Co A*

يجي بقي انزيم اسمه 3 hydroxy acyl Co A
dehydrogenase هشيل hydrogen من انهي كربونه ؟ انا
بعمل من الفا ولا بيتا ؟ يبقي هيدروجين من البيتا بس هشيل علي ايه ؟
NADطبعا عملي بعد كدا مركب Ecylمش enoyl لان مفيش
double bond اللي ما بين c و عمل مركب اسمه acyl بس
الفرق بين و بين اللي فات ان في double bond with o بالتالي
دي مجموعه ال keto يبقي هسيمه beta ketoacyl -Co A
و دا هقسمه نصين !! بالنص !! ازاي ؟ ما بين ال alpha and
beta carbon!! ازاي ؟ بصوا معايا ؟؟ هدخل انزيم اسمه
ketothiolase و يعمل مركب اهم عندي اسمه acetyl - Co
A و الباقي عندي fatty acid باقي اروح شابكه ب s -Co A
الباقيه و يبقي عندي new ACYL - Co A بس الفرق بين و
بين اول مركب هو عدد الكربونات و كل دا عن طريق انزيم اسمه
ketothiolase و دا اسمه thioعلشان بيضيف بال sulfur

و لاحظ ان الاول اسمه acetylو التاني اسمه acyl بس كدا في
الاخر هيطلعي لي كام ATP؟ يطلعي ٤ يا جماعه طب يا جماعه لو
خدنا واحد شهير اسمه Palmatic acid دا كام كربونه ؟ ١٦ …
- عاوزين نحسب م بعض ال complete oxidationيطلع كام
ATPعلشان تحسب اي FATTY يطلع ATP يبقي اول حاجه
تحسيب ال Fatty acidهيطلع كام Co Aكمان لازم تحب ال
Acetyl co A دخلت في كام cycle يقلك ال number of
fatty acidمقسوم علي اتنين … طب كام cycle هقلك انه ال
number of acetyl CO a ناقص واحد

بمعني ال palmaticكام كربونه ؟ 16 هيطلع كام acetyl Co
هيبقي ٨ في كام cycle ٧ و كل cycle هيطلع كام ATP؟؟؟
اربعه يبقي اربعه في ٧ بيطلع ٢٨ و ل 8 ACETYL و الواحد
هيطلع ١٠ و كدا هيطلع ٨٠ يبقي المجموع ١٠٨ يبقي باالتالي ال
palmitic acidيطلع لي ١٠٨ ؟؟؟ لااا لان في ٢ ATP
استهلكتهم قبل كدا

يبقي ١٠٦ بس لو جيت قلتلك PALMITOLY acid هقول ١٠٨
لانه اصلا active

- سؤال هنا بقي ... هل يختلف ال oxidation of even number of fatty acidعن odd number of fatty acid؟ ولا لا .. زي بعض بالظبط بس يختلف في اخر كربونه

هيمشي عادي جداا بس هيفرق في اخر cycle لما يجي يخش لي fatty acidفيه خمس كربونات بدل اربعه و اطلع من كربونتين و اخر تلاته يدوا جلوكوز في محاضرات ال CHO اللي فاتت

نخش علي عنوان نظري اسمه **BETA oxidation**

اول واحده هي ال energy production و ليه اهميه انه بيطلع ال acetyl Co Aاللي هي اهيميه لتصنيع ال KETONE bodies and cholesterol و تصنيع مركبات في acetyl radical

العنوان اللي بعضه ال writtenاسمه

regulation of beta oxidation

اول حاجه عن طريق substrate availability

تخيل معايا لو انا صايم و عندي anti insulin كتير يبقي ال lipolysis هيزيد

لما اكون feeding يبقي الجلوكوز عالي و الانسولين عالي يبقي هيعمل ايه ؟ هيقلل ال lipolysis و يقل ال fatty acid و يحصل inhibition

طب لما يكون عندي high energy يعني مستوي ال ATP في الخليه

يعني اكيد هعمل inhibition of beta oxidation مهو لو عندي ATP يبقي مش محتاج البيتا اصلا ..... طب لو انا LOW energy قليل و كل حاجه قليله يبقي هشغل ال beta oxidation و كل دا علي حسب تكوين ال ATP

- حاجه مهمه جدا ... مركب اسمه Manoyl Co a و دا بيتكون في وقت ال fatty acid formation و هو انا ينفع و انا باكسد fatty acid اصنع fatty acid؟؟؟ لا طبعاا

هنلاقي ان ال Manoyl دا اللي بيطلع من ال fatty acid formation هيوقف ان CPT1 و دا اصلا اللي بيدخل لل ميتوكندريا و يوقف beta oxidationو اكيد كدا بتكلم بالعقل !!

.... ال regulation is copy and paste form kreb's cycle

نخش علي عنوان اكتب عليه

disorder of beta oxidation

و اكتب عليه نظري ٢٠١٥ يلا يا جماعه مع بعض كدا .... يقلك و الله ال disorderنوعين ياما في ال carnitine shuttle ياما المشكله في انزيم اسمه MCAD و دا اسمه medium chain of acyl dehydrogenase نبدا في اول سبب هو بيحصل اول بسبب نوع واحد ولا كله ؟ نوع معين اللي هو long chain ف لو حصل abnormal or disorder في ال shuttle يحصل long chain accumulation fatty acid في ال heart في هيحصل cardio myopathy

طب في انواع disorders ياما Primary or secondary or other cause

ال primaryيعني المشكله في ال shuttleنفسها .. و دا قد يكون حالتين ياما نقص في الانزيم ياما CPT 2 OR 1 لو حصل في ١ هيحصل Diseaseاسمه non ketotic fasting hypoglycemicعلشان الشخص العادي لما بيصوم بيكون مصدر الطاقه بتاعه هو ال fatty acidطب لو واحد صايم و عنده ال disorderدا يبقي اكيد مش هيطلع كيتون bodyالكلام دا في غايه

الاهميه و كمان Muscle weaknessو كمان ال
fatty liver و myloglobinuria

طب الشخص دا لو حبيت اساعده اخليه يصوم او ياكل long chain
fatty acid ? لا طبعا

و طبعا لو عنده مشكله في Long chain ويزود ال short
and medium chain

و دا بيتعمل عن طريق ايه ؟ gastric lipase اللي قلنا عليه في
ال digestion المهم في ال Infants و كدا يقدر يشرب milk
كتيييير و كمان ممكن اديله oral crinitine

و دا اسمه primary كل الكلام دا

انما بقي ال secondary و المشكله مش في ال carnitine و
دا ممكن يجي من ال kidney او لو زاد ال fatty
oxidation

بحتاجه بكميه اكبر ... في بقي شويه others ممكن يبقي بسبب الانزيم
اللي بينقل

طب ايه ال complication of this disease ... اول حاجه
ممكن يحصل heart failure يااه ؟ ايوه و كمان ال Liver
disease و ممكن coma and death

Death؟؟؟ اه طبعا و الموضوع دا نظري ٢٠١٥

خشي علي موضوع تاني في ال *disorder* اسمه *MCAD Deficiency*

دايما ال *Most commen* فيه بيكون ال *Medium chain acyl Ca A dehydrogenase* دايما هو ال حديثي الولاده اشمعنا ؟ ... مش ال *medium chain is present in milk ?* بالتالي هو اللي هيتاثر لان دا الغذاء الوحيد دا و هيبقي عنده *fasting hypoglycemic* و برضه مفيش *ketone body*

طب ليه يحصل *hypoglycemia* ؟! لان طبيعي هيقل عنده ال *gluconeogenasis*

مش قلنا ان ال *fatty acid oxidation* بيزود ال *glycolysis* بالتالي لو قل ال *fatty acid oxidation* هيقل ال *glycolysis* بالتالي عنده *hypoglycemic* كمان يا دكاتره هتلاقيه مش فايق .... ولا بيبص لاي حد و عنده *muscle weak* و بيكسر البروتين علشان يحصل علي طاقه و يحصل حاجه اسمها *hyperammonemia* و بيكون سام جدا علي ال *brain* بالتالي يخش في *coma* و كمان *sudden infants death syndrome*

هنخش علي اخر حاجه اسمها

peroxisomal system for oxidation of very long chain of fatty acid

اللي خدناها قبل كدا كان اسمها *mitochonral oxidation* و
دا حاجه زيها بالظبط و نفس الخطوات و دا بيحصل في ال
peroxisome و دا يفرق ايه عن الميتوكندريا؟

الفرق الاول ان الاول دا بيحصل في ال *very lone chain*
fatty acid

اكتر من ٢٠ كربونه .. و تاني فرق انه مش بيطلع *ATP* ولا اي حاجه

دا بيدي الهيدروجين $2O_2$ و يعمل H_2O_2 و دا مضر اووي !! بس
متنساش انه بيتكسر في المكان دا اصلا .. الفرق التالت انها مش بتكمل
لغايه الاخر لانها بتقف لما ال *FATTY acid* يقف عند ٩ كربون
و يروح يكمل ميتوكندريا *beta oxidation*

وكأن ال *peroxisomal oxidation* انها بتقصر ال *very*
long chain

و في فرق اخير اسمه *zellweger syndrome* المرض دا
بيكون *absence of peroxisomes* و بكدا مش هيقدر ياكسد
ال *very long chain* و يتراكم في ال *brain and liver*
and kidney و بالتالي المشكله ... طب اللي هيترسب في ال
brain اسمه *neurological defects* و ال *liver* هيكون
dysfunction و ال *Kidney* و التوقع للمريض دا هيعيش
ولا هيموت ؟ و قبل ما يكمل سنه اصلا مهو ال *brain* باظ